

두개내에서 발생하여 두개외로 연장된 설하신경초종 1례

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실, 신경외과학교실*

송달원 · 김희준 · 이복수 · 임만빈*

= Abstract =

A Case of Intracranial Hypoglossal Neurinoma with Extracranial Extension

Dal Won Song, M.D., Hee Jun Kim, M.D.,
Bok Su Lee, M.D., Man Bin Yim, M.D.*

Department of Otolaryngology and Neurosurgery,* Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Neurinoma originates from any nerve covered with a Schwann cell sheath and can occur in any cranial, sympathetic, or peripheral nerve. Hypoglossal neurinomas are rare and most of them are intracranial, but they may extend extracranially. Most intracranial neurinoma arise from the sensory division of cranial nerve but a motor nerve such as hypoglossal nerve is rarely involved. Although the typical sign of hypoglossal neurinoma is ipsilateral hemiatrophy of the tongue, it is easily overlooked. For the diagnosis of hypoglossal nerve tumor, CT scanning with contrast enhancement and MRI should be included, and they are greatly aids in planning the radical removal of the tumor.

We experienced a case of intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension in a 43-year-old woman. The patient showed otherwise unremarkable except 4 months history of right infraauricular mass and right tongue hemiatrophy. Computed tomography and magnetic resonance imaging for local diagnosis was valuable and we could remove the mass by one stage operation via suboccipital transcervical approach.

KEY WORDS : Neurinoma · Hypoglossal nerve · Suboccipital transcervical approach.

서 론

신경초종은 신경초에서 발생하는 종양으로 뇌신경, 교감신경, 말초신경이 분포하는 신체 어느 부위에서 발생할 수 있으며 두경부에서 가장 많이 발생한다¹⁻³⁾. 두개내 신경초종은 대부분 감각신경에서 발생하며, 설하신경과 같은 운동신경에서 발생하는 경우는 매우 드물다¹⁾. Sato(1996)⁴⁾에 의하면 지금까지 보고된 46례의 설하신경초종 중 두개내에 국한된 경우는 27례, 두개외에만 국한되어 있는 경우가 7례였고, 두개내에서 두개외로 연장된 경우는 12례였다. 국내에서도 아령상모양의 설하신경초종 1례가 보고 되어있다.⁵⁾ 설하신경초종은 혀의 위축, 편위 및 연축 소견을 보이는 경

교신저자 : 송달원, 700-712 대구광역시 중구 동산동 194
계명대학교 의과대학 동산병원 이비인후과학교실
전화 : (053) 250-7717, 7715 · 전송 : (053) 256-0325
E-mail : dwsong@www.dsmc.or.kr

우가 많으나 이로 인한 장애의 정도가 심하지 않아서 간과되기 쉽다¹⁾.

본 교실에서는 3년전부터 우측의 이통을 호소하고 4개월전부터 이개하부 종물과 설하신경마비로 인한 구음장애로 내원한 환자에서 영상진단으로 두개내에서 부인강으로 연장된 종물을 신경외과학교실과 함께 한차례 수술로 종물을 제거하여 설하신경초종으로 진단된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

환 자 : 류○순, 43세, 여자.

주소 및 현병력 : 내원 3년전부터 지속된 우측의 이통과 4개월전 우연히 발견된 우측 이개하부의 종물 및 최근에 발생한 정도의 구음장애를 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다.

신경학적 및 이학적 소견 : 신경학적 소견으로 우측혀의 위축 및 우측으로의 편위를 보였고 그 외 다른 이상소견은 없었다. 이학적 검사상 우측 인두측벽의 돌출을 보였으며, 우측 이개하부에 흉쇄유돌근의 내측으로 4×5cm 정도 크기의 무통성의 종물이 촉지되었다.

방사선학적 소견 : 컴퓨터단층촬영상에서 소뇌교각에서 불균일한 조영증강을 보이는 고형성 종물이 있으며, 우측 경정맥공의 비정상적인 확장이 보였다. 우측 정맥공 주위에서 나온 종물은 우측 경동맥강(carotid space)으로 연장되어 경동맥분지부까지 내려와 있었고, 우측 내경동맥을 내진 방향으로 내경정맥을 측방으로 밀면서 일부는 저음영의 낭성 병변이 있었다. 자기공명영상에서도 컴퓨터단층촬영과 비

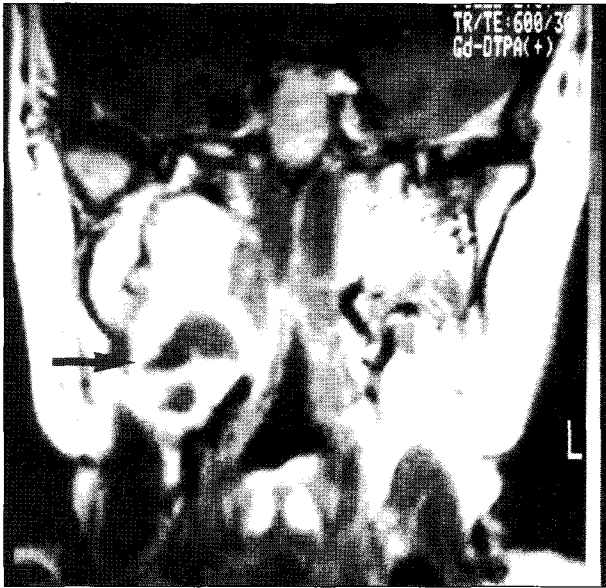


Fig. 1. Brain MRI shows inhomogeneous enhanced mass at right parapharyngeal space and central necrosis(white arrow) at suprahyoid level in Gd-DTPA enhanced coronal T1-weighted image.

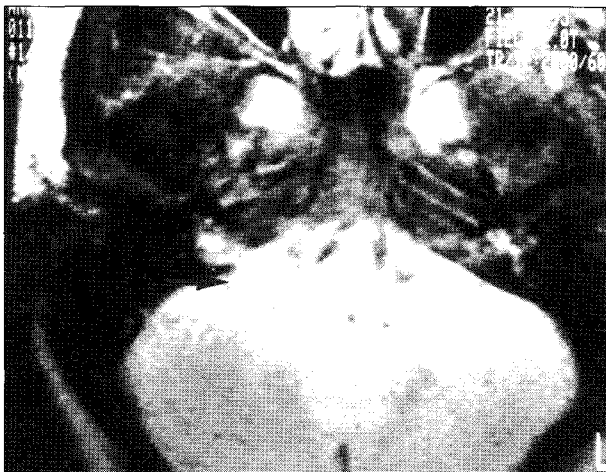


Fig. 2. Brain MRI shows intracranial mass(black arrow) at cerebellopontine angle with high signal intensity in T2-weighted image.

슷한 소견을 보이며 T1강조영상에서 저신호강도를 나타내고, Gadolinium-DTPA로 대조강화 되었다(Fig. 1). 또한 T2강조영상에서는 종물이 고신호강도로 나타나 두개강내의 종괴를 더욱 분명히 볼 수 있었다(Fig. 2).

수술소견 : 환자를 전신마취하에서 우측 후두부와 경부가 위로 가도록 자세를 잡고 귀뒤에서 이개의 후방 4cm 부위에 C-모양으로 상항부(superior nuchal line)에서 제 2경추부까지 두피절개를 하였으며 아래쪽으로 흉쇄유돌근까지 절개를 연장하였다. 흉쇄유돌근, 승모근, 두관상근을 상항부로부터 박리하였다. S상정맥동, 후두관절구, 제 1경추가 나올 때까지 우측 후두하 두개골절제술(suboccipital craniectomy)을 실시하였다. 척추동맥을 확인한 후 T-모양으로 경막을 열고 소뇌를 내측 상방으로 견인하니 소뇌의 전내측에 설하신경의 근위부에서 발생하여 설하신경관을 지나 경정맥공을 확장시키는 붉은 빛을 띠는 연성의 종물이 있었다. 종물은 설하신경, 미주신경과도 유착되어 있었다(Fig. 3). S상정맥동과 내경정맥을 보존하면서 두개내 종물

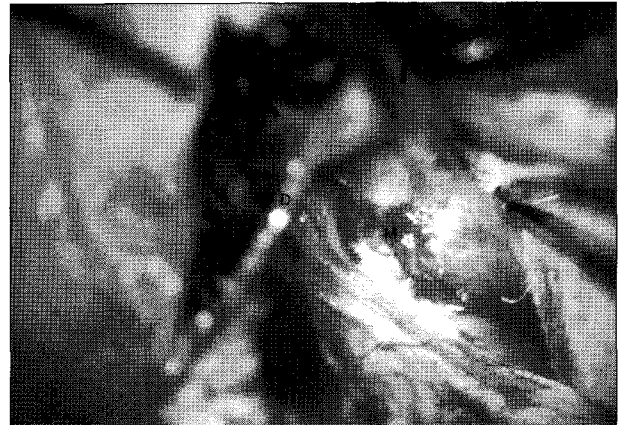


Fig. 3. The operative finding shows yellowish red colored, relatively soft nature intracranial mass(M) in right CPA area(black arrows indicate extracranial extension of mass through jugular foramen, D indicate dura mater).

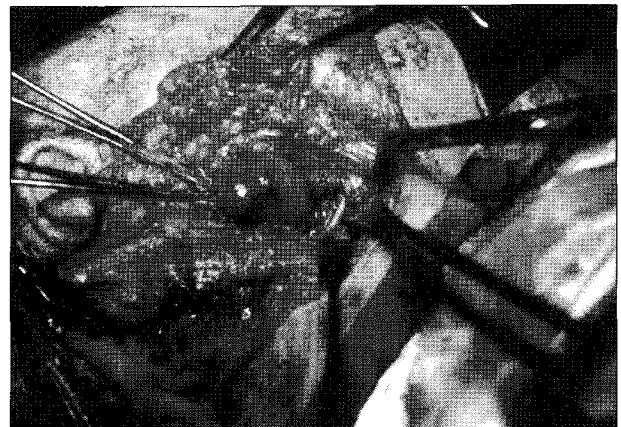


Fig. 4. The operative finding shows extended right parapharyngeal mass(M). The mass displaces internal carotid artery(A) medially and internal jugular vein(V) laterally.

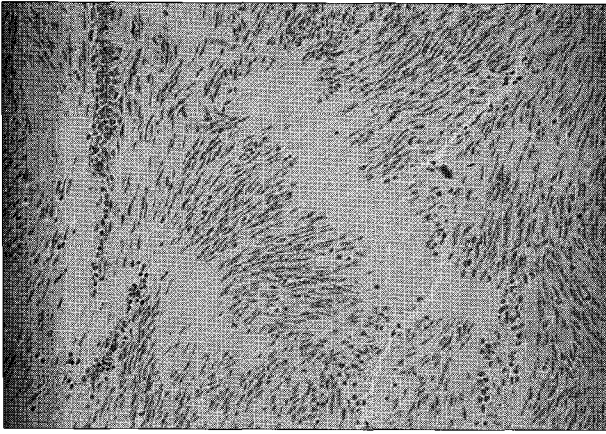


Fig. 5. Microscopic finding of tumor tissue show high and low cellular area of spindle cells with palisading pattern(H and E stain, X200).

을 제거하였으며, 종물은 신경과 잘 박리 되었다. 다시 이개 전절개를 가하고 흉쇄유돌근의 전면을 따라 하방으로 피부 절개를 연장하였다. 안면신경의 체간을 확인하면서 이하선과 흉쇄유돌근의 내측으로 피막형성이 잘되고 경정맥공에서 경동맥분지부까지 연결되어 있는 종물을 노출하였다. 종물은 내경동맥과 내경정맥의 사이에 있었으며, 경동맥은 전 내방으로 내경정맥은 측방으로 밀고 있었다(Fig. 4). 경동맥과 내경정맥의 손상없이 종물을 제거하였으며, 미주신경은 종물의 외측에 유착되어 있었는데 수술 도중 절단되어 신경봉합술을 실시하였다. 경막을 봉합하고 측두근으로 유양동을 팩킹(packing)한 후 골막을 봉합하고 피하조직 및 피부를 봉합하여 주었다.

병리조직 소견 : 신경초종의 전형적 소견인 방추상 세포(spindle cells)의 세포 고밀집부위와 세포 저밀집부위를 보여주고 방추상의 책상형태(palisading pattern)을 보여 신경초종으로 진단하였다(Fig. 5).

술후경과 : 환자는 술 후 첫날부터 뇌척수액이 경막외로 유출되어 경부 수술부위에 고여 있었으나, 술 후 27일째 보존적 치료로 자연폐쇄 되었다. 술 후 4년이 지난 현재 재발 소견 없이 생활하고 있으며 우측 미주신경 손상에 의한 것으로 생각되는 애성과 기존의 우측 설하신경마비로 인한 약간의 구음장애가 남아있다.

고 찰

두개내 신경초종은 대부분 감각신경에서 발생하며, 설하신경과 같은 운동신경에서 발생한 경우는 매우 드물다¹⁾. 설하신경초종은 대부분 두개내에서 발생하고 두개내에서 두개외로 연장되거나 두개외에서 발생하는 경우는 드물다. 1996년 Sato⁴⁾에 의하면 46례의 보고된 설하신경초종 중 12례가 두개내에서 발생하여 두개외로 연장된 경우였고, 국내에서

는 아령상 설하신경초종 1례가 보고되어 있다⁵⁾.

두개내 설하신경초종의 전형적 소견으로 동측 혀의 위축, 편위 및 연축을 볼 수 있으나, 설하신경마비가 있어도 환자들은 불편을 느끼지 못하여, 소뇌징후나 뇌간압박, 수두증 등의 징후가 나타날 때까지 병원을 찾지 않으므로 종물의 진단이 늦어지는 경우가 많고, 진단시 흔히 9, 10, 11번 뇌신경의 이상소견을 볼 수 있다¹⁾⁴⁾. 본 레에서는 9, 10번 뇌신경이 종물과 유착되어 있었으나 뇌신경의 이상증상은 없었다. 두개내 설하신경초종 환자의 가장 흔한 초기증상은 후두부나 목부위의 통증과 이 종물과 연관되어 나타날 수 있는 증상인 하부뇌신경(lower cranial nerve)증상, 뇌압항진 소견, 추체로 징후(pyramidal tract sign) 또는 소뇌징후이다¹⁾. 본 증례의 경우 설하신경마비로 인한 구음장애 이외의 다른 신경증상은 없었으며 병원에 내원한 이유는 4개월의 우측 이개하부의 종물 때문이었다.

설하신경초종의 진단시 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상은 종양의 위치와 파급정도, 주위 주요장기와의 관계, 종양내의 출혈 및 낭성 변화를 알 수 있다¹⁾⁵⁾⁶⁾. 본 증례에서도 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상을 시행하여, 술전에 두개내와 부인강내의 종양과 주위조직과의 관계를 확인할 수 있어 수술계획을 세우는데 큰 도움이 되었으며 종양의 완전제거가 가능하였다.

조직학적으로 신경초종은 피막으로 잘 싸여지며 Antoni A형 및 B형 조직소견을 보이고 낭종성퇴행 및 출혈성괴사가 흔하며 축삭(axon)이 종양을 횡단하지 않는다⁶⁾⁹⁾.

신경초종의 치료는 외과적절제가 가장 좋다⁶⁾⁹⁾¹⁰⁾. 종양이 양성이고 피막의 일부가 남아있어도 거의 재발하지 않으므로 가능하면 신경을 차단하지 않고 단순절제술을 시행하는 것이 술후 합병증 방지에 도움이 된다⁶⁾. 두개내 설하신경초종의 수술은 Kempe¹¹⁾등과 Heros¹²⁾가 제시한 접근방법으로 측두하와접근법 및 제1경추 후궁절제술을 하여 소뇌의 견인을 최소한으로 하면서 두개내 종양을 제거할 수 있고, 두개내에서 두개외로 연장된 신경초종은 경이하선 경부접근법(transparotid cervical approach)이나 측두하와접근법으로 종물을 제거할 수 있을 것으로 생각된다. 이때 어떤 접근방법을 선택하더라도 안전한 절제를 위해서는 경동맥과 경정맥, 미주신경, 그리고 부신경에 대한 확인과 이들의 손상을 방지하는 것이 필수적이다⁹⁾.

결 론

설하신경초종은 매우 드물게 발생하며, 대부분 두개내에서 발생하나 두개내에서 두개외로 연장된 경우는 더욱 드물다. 설하신경초종이 있는 경우 전형적으로 혀의 위축 소견을 보이는 경우가 많으나, 이로 인한 장애의 정도가 심하지

않아서 간과되기 쉬워 진단이 늦어지는 경우가 많다.

본 교실에서는 4개월전부터 이개하부의 종물과 설하신경 마비로 내원한 환자에서 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상상에서 두개내에서 두개외로 나와 부인강까지 연장된 종물을 한차례 수술로 완전제거하여 설하신경초종으로 확진한 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Otake G : *Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension : Review and case report. Neurosurg. 1989 ; 24 : 583-587*
- 2) Gore DO, Rankow R, Hanford JM : *Parapharyngeal neurilemmoma. Surg Gynecol Obstet. 1956 ; 103 : 193-201*
- 3) Mikaelian DO, Holmes WF, Simonian SK : *Parapharyngeal schwannomas. Otol Head Neck Surg. 1981 ; 89 : 77-81*
- 4) Sato M, Kanai N, Fukushima Y, et al : *Hypoglossal neurinoma extending intra-and extracranially : case report. Surg Neurol. 1996 ; 45 : 172-175*
- 5) Kim SY, Son EI, Lee JC, Kim DW, Yim MB, Kim IH : *Dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma. Korean J Neurosurg. 1993 ; 22(3) : 447-452*
- 6) Lim YM, Won SY, Rha KS, Yoo JY, Park CI : *A clinical analysis of neurilemmoma originated from the head and neck. Korean J Otolaryngol. 1991 ; 34 : 769-774*
- 7) Lee KD, Hwang SK, Koh HJ, Wang SG, Chon KM : *Three cases of neurilemmoma oriented from head and neck. Korean J Otolaryngol. 1987 ; 30 : 781-788*
- 8) Batsakis JG : *Tumors of the head and neck. 2nd edition. Baltimore Williams Co., 1979 : 324-325*
- 9) Seo YI, Nam SY, Ahn KH, Kim SY, Lee KS : *Extracranial nerve sheath tumors of the head and neck. Korean J Neurosurg. 1997 ; 40(6) : 908-913*
- 10) Stanley ET, William RP : *Comprehensive management of head & neck tumors. Philadelphia : W B Saunders, 1987(2) : 1254-1256*
- 11) Kempe LG, Vanderark GD, Smith DR : *The neurosurgical treatment of glomus jugulare tumors. J Neurosurg. 1971 ; 35 : 59-64*
- 12) Heros RC : *Lateral suboccipital approach for vertebral and vertebralbasilar artery lesions. J Neurosurg. 1986 ; 64 : 559-562*